

肠型白塞氏病临床病理特征分析3例

张淑坤, 王建国, 周世英, 张梦岚, 吴彩虹

张淑坤, 王建国, 周世英, 张梦岚, 吴彩虹, 青海省人民医院
病理科 青海省西宁市 810007

作者贡献分布: 此课题由张淑坤与王建国设计; 研究过程由周世英、张梦岚及吴彩虹完成; 本论文写作由张淑坤、王建国、周世英、张梦岚及吴彩虹完成。

通讯作者: 张淑坤, 主治医师, 810007, 青海省西宁市, 青海省人民医院病理科. zhangshukun0475@yahoo.com.cn

电话: 0971-8066214

收稿日期: 2009-03-02 修回日期: 2009-04-11

接受日期: 2009-04-13 在线出版日期: 2009-06-08

Clinicopathological features of intestinal Behcet's disease: an analysis of 3 cases

Shu-Kun Zhang, Jian-Guo Wang, Shi-Ying Zhou, Meng-Lan Zhang, Cai-Hong Wu

Shu-Kun Zhang, Jian-Guo Wang, Shi-Ying Zhou, Meng-Lan Zhang, Cai-Hong Wu, Department of Pathology, Qinghai Province People's Hospital, Xining 810007, Qinghai Province, China

Correspondence to: Shu-Kun Zhang, Department of Pathology, Qinghai Provincial People's Hospital, Xining 810007, China. zhangshukun0475@yahoo.com.cn

Received: 2009-03-02 Revised: 2009-04-11

Accepted: 2009-04-13 Published online: 2009-06-08

Abstract

AIM: To explore the clinical and pathological features, and differential diagnosis of intestinal Behcet's disease (BD).

METHODS: Three cases of intestinal BD were collected in the study. Their clinical and histological findings were examined. The patients met the diagnostic criteria proposed by the international study group of BD. The patients had gastrointestinal symptoms and were accompanied by several main BD features.

RESULTS: The intestinal ulcers of BD mostly occurred in the contralateral of mesenteric, round and deep. Histologically, vascular and mucosa around intestinal ulcer were infiltrated by the lymphocytes. Lymphoproliferation was observed, and mainly manifested as vasculitis. Glucocorticoid and immunosuppressant were the dominant prescriptions. The prognosis of intestinal BD remained unsatisfactory.

CONCLUSION: Early diagnosis of intestinal BD depends on comprehensive analysis of patients' history and clinical symptoms. There is lack of specific treatment for Intestinal BD. General surgery is unnecessary with the exception of severe complications.

Key Words: Intestinal Behcet's disease; Clinical features; Pathological features

Zhang SK, Wang JG, Zhou SY, Zhang ML, Wu CH. Clinicopathological features of intestinal Behcet's disease: an analysis of 3 cases. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2009; 17(16): 1689-1692

摘要

目的: 探讨肠型白塞氏病的临床特点、病理学特征及鉴别诊断要点。

方法: 收集肠型白塞氏病确诊患者3例, 进行临床资料复习和组织病理学检查。患者均以消化系症状入院, 同时患者伴有白塞氏病的主要临床症状。

结果: 患者溃疡病变多发生于肠系膜附着的一侧, 溃疡呈圆形, 较深; 镜下见肠黏膜组织溃疡形成, 周围黏膜下淋巴组织增生显著, 主要表现以静脉为主的血管炎症。治疗上, 糖皮质激素及免疫抑制剂是基础用药, 其预后不令人满意。

结论: 肠型白塞氏病早期诊断有赖于对病史及临床症状的综合分析。肠型白塞氏病无特异性治疗方法, 除非合并严重并发症, 一般不主张手术治疗。

关键词: 肠型白塞氏病; 临床特点; 病理特点

张淑坤, 王建国, 周世英, 张梦岚, 吴彩虹. 肠型白塞氏病临床病理特征分析3例. *世界华人消化杂志* 2009; 17(16): 1689-1692
<http://www.wjgnet.com/1009-3079/17/1689.asp>

0 引言

白塞氏病(Behcet's disease)是一种原因不明的多系统损害性疾病, 该病以血管炎为病理基础, 具

■背景资料

白塞氏是一种原因不明的多系统损害性疾病, 合并肠道溃疡者又称为肠白塞氏病, 为白塞氏病的特殊类型。近年本病报道呈上升趋势。为提高病理及临床医师对本病的认识, 减少漏诊、误诊率, 本文探讨其临床特点、病理学特征及鉴别诊断要点。

■同行评议者

张晓岚, 教授, 河北医科大学第二医院消化内科

■应用要点

肠型白塞氏病无特异性治疗方法, 柳氮磺吡啶及免疫抑制剂仍是目前治疗该病的首选药物. 除合并严重并发症, 一般不主张手术治疗.

有一定的遗传因素, 病情呈反复发作、缓解交替过程. 白塞氏病以同时或先后发生的口腔黏膜溃疡以及眼、生殖器、皮肤病理损害为主要临床特征^[1], 也可以累及其他器官. 白塞氏病合并肠道溃疡者又称为肠型白塞氏病, 为白塞氏病的特殊类型. 为提高病理及临床医师对本病的认识, 减少漏诊、误诊率, 本文探讨其临床特点、病理学特征及鉴别诊断要点.

1 材料和方法

1.1 材料 收集青海省人民医院和青海省湟源县人民医院2007-2008年确诊肠型白塞氏病3例. 本组患者均为男性, 年龄26-38(平均年龄33)岁, 病程0.5-8年. 本组病例均符合1990年白塞氏病国际研讨会提出的诊断标准^[2].

1.2 方法 3例患者手术切除标本均经100 g/L中性甲醛溶液固定, 肉眼进行病变大体观察, 对病变部位取材. 标本经过脱水后石蜡包埋, 经常规切片、HE染色, 进行普通光镜下观察.

2 结果

2.1 临床表现 3名患者均以消化系症状收治入院, 主要症状是右下腹痛, 其中1例以右下腹肠痿就诊. 3名患者在入院后进行问诊和查体时均发现口腔黏膜、阴囊皮肤溃疡病变及皮肤结节性红斑. 部分患者针刺实验阳性、下肢关节疼痛和低热. 具体情况见表1.

2.2 肉眼观察 黏膜溃疡病变均发生在回盲部及其附近, 均为多发溃疡, 其中1例为双溃疡. 溃疡多发生于肠系膜附着的对侧. 双溃疡患者在回盲部见一5.0 cm×4.0 cm巨大深溃疡, 黏膜坏死, 质地较硬, 距离大溃疡25 cm回肠处见一1.0 cm×0.8 cm较小而浅溃疡. 另外2例患者在回盲部、回肠和升结肠上见多个小溃疡, 溃疡底部呈椭圆形或不规则形相对孤立, 互不融合, 溃疡深而小, 黏膜向溃疡集中, 溃疡的周边隆起. 溃疡呈圆形, 较深, 相对独立是肠型白塞氏病的特点, 但是单凭溃疡的形态与肠道其他炎性溃疡难以区分.

2.3 光镜观察 手术前纤维肠镜活组织病理检查均提示黏膜组织非特异性的急、慢性炎症, 黏膜下肉芽组织形成及淋巴组织增生. 病变部位血管增多, 管壁增厚, 伴血管炎表现.

手术标本镜下可见溃疡处肠黏膜糜烂、坏死, 周围黏膜下淋巴组织增生显著(图1A), 造成周围黏膜组织隆起, 黏膜固有层和黏膜下组织内淋巴组织增生, 但未见到典型的肉芽肿性病

变. 坏死黏膜下可以有肉芽组织形成, 长期病变可以发生纤维结缔组织增生伴透明变性(图1B). 血管病变以静脉为主, 动脉相对较少受累. 主要以黏膜下较深层组织的血管, 特别是静脉周围淋巴细胞、单核细胞浸润为主(图1C). 溃疡越深, 血管病变越明显, 但长期病变血管炎性病变反而减轻. 在一些肠黏膜微小溃疡或糜烂处, 黏膜下血管可以发生较严重的炎症病变, 而且血管壁增厚, 血管内皮严重肿胀. 而无溃疡的肠黏膜, 多见不到明显血管炎性变化.

2.4 治疗与随访 本组病例中有2例分别随访3 mo和1.5年后显示柳氮磺吡啶和免疫抑制剂治疗有效缓解症状, 病情稳定, 对溃疡愈合效果良好; 另外1例随访4 mo则表现为激素和免疫抑制剂治疗无效, 而且出现了其他器官损害(表1).

3 讨论

1937年Behcet描述了一种以复发性口腔溃疡、生殖器溃疡、眼炎为特征的综合征, 并命名为白塞氏病. 1958年Behcet通过对白塞氏病患者消化系的系统观察和研究, 提出肠型白塞氏病. 肠型白塞氏病常表现为一种血管炎, 局部损害为穿凿样溃疡, 可孤立存在或多发, 病变常发生于回盲部, 可出现肠出血, 穿孔或感染性休克. 肠型白塞病临床少见, 近年有关胃肠型白塞氏病的报道逐渐增多. 该病临床表现复杂多样, 缺乏特异性. 研究发现, 腹痛是其最常见的症状, 也有以消化系出血、穿孔和肛周脓肿为首表现者^[3-5]. 白塞病的发病机制不明, 有报道显示白塞氏病与人白细胞抗原-B5阳性有关^[6], 不排除感染、免疫及遗传因素参与.

肠型白塞氏病患者中出现消化系统症状者所占比例、好发年龄和男女比例报道不一致. 主要症状为右下腹痛、腹部包块、腹部胀满、暖气、呕吐、腹泻、便血等. 严重者表现为肠出血、肠麻痹、肠穿孔、瘘管形成等. 本组病例中有2例是因右下腹痛、腹部包块收住入院, 另外1例因右下腹肠痿入院. 本组病例都曾因右下腹痛被诊断为慢性阑尾炎并行阑尾切除手术, 其中2例在手术中发现回盲部溃疡而部分切除回盲部, 但是由于基层医院诊疗水平有限而未正确诊断. 3例患者除消化系症状外均有白塞氏病的其他主要表现, 如反复口腔溃疡、生殖器溃疡、皮肤结节性红斑及反复发热等, 距离胃肠道症状出现的时间不等, 本组第3例患者在儿童时期就有反复发作的口腔溃疡. 这些白塞氏

表 1 3例肠白塞氏病病例临床资料

病例	性别	年龄	消化系统症状	其他主要表现	随访
1	男	34	右下腹痛	口腔黏膜和阴囊皮肤溃疡, 背部皮肤结节性红斑, 下肢关节疼痛, 针刺实验阳性	随访4 mo, 治疗效果不佳, 出现关节疼痛症状
2	男	36	右下腹肠瘘	口腔黏膜和阴囊皮肤溃疡, 皮肤结节性红斑, 针刺实验阳性	随访3 mo, 治疗效果满意
3	男	26	右下腹痛	低热, 口腔黏膜和阴茎皮肤溃疡, 皮肤结节性红斑	随访1.5年, 治疗效果满意

病的症状中口腔黏膜溃疡及外阴部溃疡最为常见。纤维肠镜和手术标本可见回盲部有边缘清楚的圆形或近似圆形的多个溃疡。手术后病理医师结合病理表现, 经仔细询问病史, 发现本组患者均有白塞氏病的其他主要表现, 诊断肠型白塞氏病。

肠型白塞氏病以回肠和结肠病变最常发生, 特别是在回肠远端和回盲部, 少数病变也可累及升结肠。病变主要表现为黏膜溃疡, 典型溃疡多位于回盲部, 溃疡呈圆形, 深而呈穿凿状, 周围黏膜略隆起。回肠溃疡多较回盲部溃疡小而浅, 常多发, 黏膜向溃疡集中。溃疡部位和大体形态具有一定特点, 但是单凭溃疡的形态与回盲部单纯溃疡难以区分。

组织学表现为黏膜非特异性炎症及血管炎。以往研究认为这种黏膜和血管病变与克罗恩病、溃疡性结肠炎的病理改变基本上无太大差异。通过对本组病例的观察发现, 血管病变以静脉为主, 动脉相对较少受累。长期病变处黏膜下血管炎一般不明显, 主要以淋巴组织增生和肉芽组织修复为主; 在一些微小溃疡或糜烂肠黏膜的黏膜下血管可以见到大、小血管的炎症病变; 而无肠黏膜病变处黏膜下血管多无炎性改变。

肠型白塞氏病与其他炎性肠病造成的溃疡鉴别诊断困难, 早期诊断有赖于对病史及临床症状的综合分析。肠型白塞氏病易误诊为阑尾炎或溃疡性结肠炎、克隆氏病等炎症性肠病。对炎性肠病应重视病史的追问和详细的全身查体, 包括进行专科会诊。另外, 对回盲部圆形、较深溃疡的患者和病理提示肠黏膜慢性炎症伴血管炎的患者应考虑该病, 对于并发口腔、外阴溃疡的患者更应高度怀疑肠型白塞氏病, 仔细查体避免误诊。

肠型白塞氏病无特异性治疗方法, 柳氮磺吡啶及免疫抑制剂仍是目前治疗该病的首选药物。除合并严重并发症, 一般不主张手术治疗。本病目前尚无公认的有效根治办法。多种药物均有

同行评价

本文作者收集3例肠型白塞氏病, 主要对肉眼观察的大体形态和光镜下的表现进行描述, 并对治疗进行了跟踪, 诊治规范, 对提高该疾病的临床认识有一定帮助。

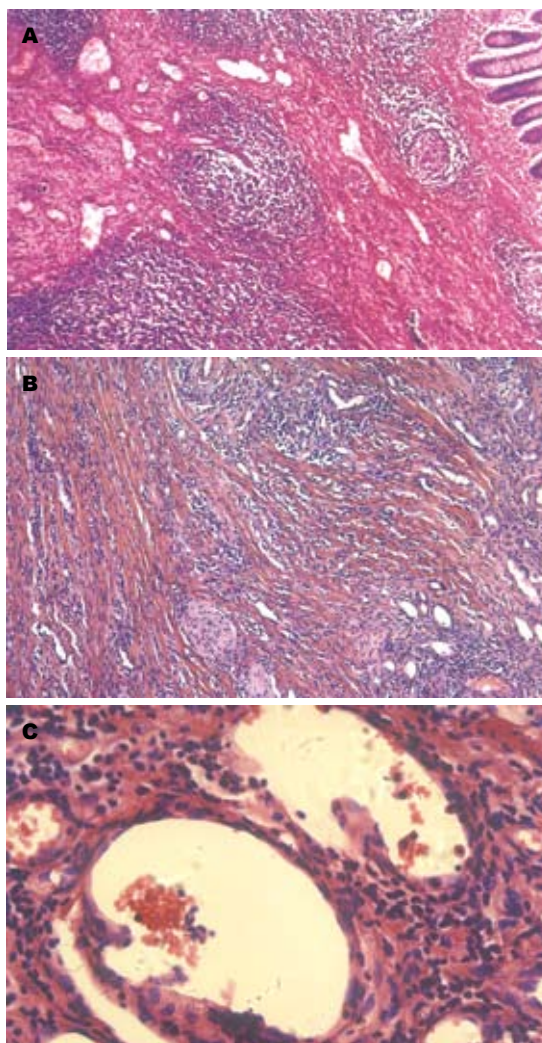


图 1 溃疡组织镜下观。A: 溃疡组织周围黏膜下淋巴组织增生, 血管扩张; B: 溃疡组织内纤维组织增生, 间质炎细胞浸润; C: 溃疡组织深层静脉周围淋巴细胞、单核细胞浸润。

效, 但停药后大多易复发。治疗的目的在于控制现有症状, 防治重要脏器损害, 减缓疾病进展。

参考文献

- Kaklamani VG, Vaiopoulos G, Kaklamanis PG. Behcet's disease. *Semin Arthritis Rheum* 1998; 27: 197-217
- International Study Group for Behcet's Disease. Criteria for diagnosis of Behcet's disease. *Lancet*

- 1990; 335: 1078-1080
- 3 Fujita H, Kiriya M, Kawamura T, Li T, Takegawa S, Dohba S, Kojima Y, Adachi H, Morimoto H, Kobayashi A, Watanabe K. Massive hemorrhage in a patient with intestinal Behcet' disease: report of a case. *Surg Today* 2002; 32: 378-382
- 4 Turan M, Sen M, Koyuncu A, Aydin C, Arici S. Sigmoid colon perforation as an unusual complication of Behcet's syndrome: report of a case. *Surg Today* 2003; 33: 383-386
- 5 Haller C, Guenot C, Odman M, Bruttin JM, Rosso R. [Recurrent anal abscess and cecal perforation as a first presentation of Behcet's disease] *Gastroenterol Clin Biol* 2003; 27: 940-943
- 6 Yazici H, Yurdakul S, Hamuryudan V. Behcet's disease. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11: 53-57

编辑 李军亮 电编 吴鹏朕

ISSN 1009-3079 CN 14-1260/R 2009年版权归世界华人消化杂志

• 消息 •

第九届全国消化系恶性病变介入诊疗研讨会暨内镜 / 介入新技术论坛征文通知

本刊讯 为满足临床一线医师对消化系病变介入新技术研究、探讨和交流的欲望, 进一步提升国内消化系疾病尤其是消化系恶性病变介入诊治的技术水平, 上海同仁医院联合河南省人民医院以及河南省新乡医学院第一附属医院, 定于2009-11-06/11在河南省新乡市主办第九届全国消化系恶性病变介入诊疗研讨会暨内镜/介入新技术论坛. 本次会议由河南省抗癌协会、河南省消化内镜学会、河南省医学会介入治疗专业分会具体承办, 《中华放射学杂志》、《中华消化内镜学杂志》、《世界胃肠病学杂志》、《介入放射学杂志》、《微创医学杂志》以及《医学信息内科学杂志》共同参与协办. 会议将着重介绍消化系病变内镜治疗、介入放射学治疗、肿瘤内外科治疗的新理论、新技术和新方法, 为各相关交叉学科之间的相互交流和研讨搭建一个平台. 本次会议拟安排相关学科的著名专家围绕食管、胆管、胃肠道等消化系管腔内支架治疗应用技术和发生的问题以及消化系病变、门静脉高压、胆道结石等疾病的消化内镜、介入放射、内外科治疗新进展等热点课题进行精彩演讲及深入研讨. 会议还将邀请美国、德国和韩国专家介绍相关领域的技术进展并安排内容丰富的手术演示. 参会者将授予国家级一类继续医学教育学分10分.

1 征文内容

(1)消化系恶性病变内镜治疗、介入放射治疗、外科治疗、肿瘤化学治疗、生物治疗及免疫治疗等; (2)消化系良性病变, 如: 门静脉高压、胆管结石、消化系出血等的内镜及介入新技术应用; (3)消化系疾病诊治前沿交叉学科与消化介入诊治新技术相关的论著、文献综述、临床经验、个案报告等各类稿件.

2 投稿要求

(1)专题讲座由组委会约稿, 也可自荐, 需全文; (2)论著需1000字以内的标准论文摘要, 包括目的、方法、结果与结论四要素. 经验交流、短篇报道等全文限1000字以内; (3)所有稿件内容应科学、创新、实用、数据准确, 书写规范, 稿件应是未发表过的论文. 优秀论文将安排在国家级杂志上发表. (4)所有稿件一律要求电脑打印(Word格式), 邮寄者需附软盘, 特别鼓励用E-mail投稿(以附件Word格式); (5)截稿日期: 2009-09-31.

3 联系方式

杨瑞民, 453100, 河南省卫辉市健康路88号, 新乡医学院第一附属医院介入科. y-rmin@163.com, 电传: 0373-4402942, 手机: 13903805978

梁宝松, 450003, 河南省郑州市纬五路7号, 河南省人民医院内镜科. lbaosong@hotmail.com, 电话: 0371-65063502